

FACULTÉ DE MÉDECINE 1^{RE} PARIS

ANNEE 1937

THÈSE

N^o

675

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Manuel CHALMEAU

né le 6 Novembre 1910, à Longjumeau (S.-et-O.)

**Sur un cas héréditaire de synostose
astragalo-scaphoïdienne
bilatérale**

Président : M. OMBRÉDANNE, Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1937

FACULTÉ DE MÉDECINE 1^{RE} PARIS

ANNEE 1937

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

(DIPLOME D'ÉTAT)

PRÉSENTÉE PAR

Manuel CHALMEAU

né le 6 Novembre 1910, à Longjumeau (S.-et O.)

Sur un cas héréditaire de synostose
astragalo-scaphoïdienne
bilatérale

Président : M OMBRÉDANNE. Professeur

PARIS

VIGOT FRÈRES, ÉDITEURS

23, RUE DE L'ÉCOLE-DE-MÉDECINE, 23

1937

I. — Professeurs

MM.	
Anatomie	ROUVIERE
Physiologie	Léon BINET
Physique médicale	STROHL
Chimie médicale	POLONOVSKI
Bactériologie	Robert DEBRÉ
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT
Pathologie médicale et générale	BAUDOUIN
Pathologie médicale	ABRAMI
Pathologie chirurgicale	HEVASSU
Anatomie pathologique	ROUSSY
Histologie	CHAMPY
Pharmacologie et matière médicale	TIFFINEAU
Thérapeutique	HARVIER
Hygiène et médecine préventive	TANON
Médecine légale	BALTHAZARD
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL
	LAVASTINI
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER
Hydrologie thérapeutique et climatologie	Maur. VILLARET
	LOEPER
Clinique médicale	CARNOT
	Marcel LABBE
	CLERC
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBOULLET
Clinique des maladies des enfants	NOBECOURT
Clinique des maladies mentales et des maladies de l'encéphale	H. CLAUDE
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques	GOUGEROT
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN
Clinique des maladies infectieuses	LEMIERRE
	CUNEO
	GOSSET
Clinique chirurgicale	GRÉGOIRE
	LENORMANT
Clinique ophtalmologique	TERRIEN
Clinique urologique	MARION
	BRINDEAU
Clinique d'accouchements	COUVELAIRE
	JEANNIN
Clinique gynécologique	MOCQUOT
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie	OMBREDANNE
Clinique thérapeutique médicale	RATHERY
Clinique oto-rhino-laryngologique	LEMAITRE
Clinique thérapeutique chirurgicale	Pierre DUVAL
Clinique propédeutique	SERGENT
Clinique de la Tuberculose	BEZANÇON
Clinique chirurgicale orthopédique de l'adulte	MATHIEU
Clinique cardiologie	LAUBRY
	HOVELACQUE
Professeurs sans chaire	MULON
	OLIVIER
	VERNE

II. — Agrégés en exercice

MM		MM	
AMELINE.....	Pathologie chirurgicale	DE GAUDART	
BARIETY	Pathologie médicale.	D'ALLAINES	Pathologie chirurgicale
BENARD Henri	Pathologie médicale.	DE GENNES...	Pathologie médicale.
BERNARD Et...	Pathologie médicale.	GAYET	Physiologie
BESANÇON (J.)	Hydrologie.	GIROUD	Histologie.
BOULIN	Pathologie médicale.	HAGUENAU ...	Pathologie médicale.
BULLIARD	Histologie.	HALPHEN	Oto-rhino-laryngologie
CATHALA	Pathologie médicale.	HAZARD	Pharmacologie.
COSTE	Pathologie médicale	HUGUENIN	Anatomie pathologique
FEY	Physiologie.	JOANNON	Hyg.ène.
DEGNON	Physique.	LACOMME	Obstétrique.
FUNK- BRENTANO	Urologie.	LANTUEJOL..	Obstétrique.
GASTINEL	Pathologie chirurgicale.	LAROCHE Guy.	Pathologie médicale
GALLIARD	Parasitologie.	LELONG	Pathologie médicale
CHEVALIER ..	Bactériologie.		



MM.

LEMAIRE	Pathologie expérimentale
LEVEUF	Pathologie chirurgicale.
LEVY (M ^{re} J) ..	Pharmacologie.
LEVY-VALENSI.	Neurologie et Psychiatrie
MENEGAUX ...	Pathologie chirurgicale.
MOLLARET ...	Pathologie médicale.
MOREAU	Pathologie médicale.
MOULONGUET.	Pathologie chirurgicale
MOUQUIN	Pathologie médicale.
OBERLING	Anatomie pathologique.
PETIT	
DUTAILLIS.	Pathologie chirurgicale

MM.

PIEDELIEVRE .	Médecine légale
PORTES	Obstétrique.
RENARD (L.) .	Ophthalmologie.
RICHET	Physiologie.
SANNIE	Chimie biologique.
SENEQUE	Pathologie chirurgicale
TROISIER	Pathologie expérimentale
TURPIN	Pathologie médicale.
VIGNES	Obstétrique
WILMOTH	Pathologie chirurgicale

III Agrégés rappelés à l'exercice pour le service des examens

MM.

ALGLAVE	Pathologie chirurgicale
BUSQUET	Pharmacologie.
CHAILLEY-	
BERT	Physiologie.
GUENIOT.....	Obstétrique.

MM

LARDENNOIS....	Pathologie chirurgicale
LEROUX	Anatomie pathologique
NEVEU-	
LEMAIRE	Parasitologie
PHILIBERT .	Bactériologie.
VAUDESCAL....	Obstétrique

IV Agrégés chargés de cours de clinique annexe à titre permanent

MM.

ALAJOUANINE	} Clinique médicale
AUBERTIN	
BRULE	
CHABROL	
CHIRAY	
DONZELOT	
DUVOIR	
LIAN	
PASTEUR	
VALLERY-RADOT	
SEZARY	

MM.

BASSET	} Clinique chirurgicale
BROCQ	
CADENAT	
GATELLIER	
HEITZ-BOYER ..	
MOURE	
QUENU	
SCHWARTZ	
VELTER	
ECALE	
LE LORIER	/ Clinique obstétricale
LEVY SOLAL	
METZGER	

V Chargés de cours

MM

CHAILLEY-BERT, agrégé.	Education physique
LEDOUX-LEBARD	Radiologie clinique
PHILIBERT, agrégé... ..	Microbiologie.
RUPPE	Stomatologie.
WEIL-HALLE	Puériculture.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation

A LA MEMOIRE DE MES GRAND-PARENTS

A LA MEMOIRE DE MON PERE

Dont le pieux souvenir me guidera
toujours.

A MON GRAND-PERE

A MA MERE

Témoignage de filiale affection et
de profonde reconnaissance.

A MA SOEUR, A MON BEAU-FRERE

A TOUS MES PARENTS ET AMIS



Digitized by the Internet Archive
in 2026

A MONSIEUR LE PROFESSEUR OMBREDANNE

Professeur à la Faculté de Médecine de Paris

Chirurgien de l'Hôpital des Enfants Malades

Membre de l'Académie de Médecine

Qui m'a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.
En hommage de respectueuse gratitude.

A M. LE DOCTEUR BOPPE
Chirurgien de l'Hôpital Saint-Louis

Qui m'a inspiré le sujet de cette
thèse. Qu'il veuille bien trouver ici
l'expression de toute ma reconnais-
sance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR HOVELACQUE

Qui m'a aidé de ses conseils.
Respectueuse reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX :

M. LE PROFESSEUR CARNOT

M. LE PROFESSEUR LAIGNEL-LAVASTINE

M. LE PROFESSEUR OMBREDANNE

M. LE DOCTEUR BABONNEIX

M. LE DOCTEUR V. CATHALA

M. LE DOCTEUR TREMOLIERES

INTRODUCTION

Les deux cas de synostose tali-naviculaire, ou astragalo-scaphoïdienne bilatérale et congénitale, qui font l'objet de notre thèse, ont été observés dans le service de chirurgie infantile de Monsieur le Docteur BOPPE, à l'Hôpital Saint-Louis.

Ces deux nouveaux cas offrent de l'intérêt, non seulement parce qu'ils sont extrêmement rares, comme nous le verrons plus loin à propos de l'Histoire, mais encore parce qu'ils ont été observés chez deux membres d'une même famille : le père et le fils.

Aussi l'un d'eux est-il le premier cas connu de synostose tali-naviculaire bilatérale et congénitale qui soit héréditaire.

GENERALITES

Comme leur nom l'indique, les synostoses sont des soudures osseuses.

On les rencontre à l'état normal : ainsi la fusion précoce des deux frontaux, l'oblitération complète des sutures craniennes chez l'adulte...

Mais on peut les observer anormalement, en différents endroits du squelette ; elles sont alors la conséquence d'une *malformation congénitale*, comme dans les cas qui nous intéressent.

Elles siègent beaucoup plus souvent au membre supérieur et, d'après M. OMBRÉDANNE, la synostose congénitale radio-cubitale est la plus fréquente, fusionnant volontiers l'extrémité supérieure de ces deux os. Elles peuvent même occuper les sièges les plus inattendus, et ce dernier auteur cite l'exemple d'une synostose reliant le maxillaire inférieur au sternum.

Elles sont fréquemment *bilatérales* ; Sur 64 cas de synostoses diverses constatés à la radiographie, LUDIN aurait observé ce fait 39 fois, ce qui représente presque les deux tiers des cas.

Quelquefois, mais rarement, elles sont *héréditaires*.

LUDIN cite le cas d'une femme de 72 ans, et de son fils, âgé de 35 ans, qui avaient tous deux une fusion

des deux os de l'avant-bras gauche. Cet auteur a également remarqué le même cas de synostose chez plusieurs membres d'une même famille, et ceci dans plusieurs familles différentes.

BLUMENTHAL rapporte même l'observation d'un garçon et d'une fille atteints de synostose radio-cubitale, synostose que l'on retrouvait identique chez le père et la grand'mère paternelle.

KREGLINGER cite aussi des faits analogues.

En ce qui concerne les synostoses observées dans le squelette du pied, les plus fréquentes intéressent les deux phalanges distales du cinquième orteil : PFITZNER a constaté cette fusion 310 fois sur 838 dissections de pieds ; alors qu'aux autres orteils la proportion est beaucoup moindre : 13 fois au quatrième, 4 fois au troisième, 3 fois au deuxième.

Dans le squelette du tarse, les cas de synostoses congénitales sont rares, et encore plus rares, lorsqu'il s'agit de l'articulation astragalo-scaphoïdienne, comme le pensait MORESTIN :

« Parmi les jointures du tarse, l'articulation astragalo-scaphoïdienne est une de celles qui s'ankylosent le moins souvent. PFITZNER, qui, dans un travail récent, a étudié avec soin les ankyloses du tarse, ne mentionne que cinq cas dans lesquels on ait noté la fusion de l'astragale et du scaphoïde. »

HISTORIQUE

En 1851, dans sa thèse de professorat sur les « Vices congénitaux de conformation des articulations », A. ROBERT admet déjà la nature congénitale de certaines fusions osseuses et pense qu'il s'agit dans ces cas d'un trouble survenu dans les lois du développement des os :

« Il est des cas, écrit-il, où la gangue cartilagineuse de deux os normalement séparés ne forme qu'une seule masse continue, et devient par les progrès de l'ossification, l'origine naturelle des ankyloses congénitales par fusion. »

ANDERSON publie en 1879 un article dans lequel il relate les résultats d'une dissection effectuée sur le cadavre d'un homme âgé de 34 ans. Il trouve une synostose tali-naviculaire bilatérale et totale, sans la moindre ligne de division entre les deux os. De plus aucune lésion pathologique n'est visible, les autres os du tarse et du métatarse étant absolument normaux. ANDERSON conclut à un vice congénital. C'est le premier cas de fusion astragalo-scaphoïdienne bilatérale et congénitale connu dans la littérature. Il explique cette fusion par le fait qu'on la rencontre à l'état normal chez plusieurs mammifères :

« Il existe un os scapho-lunaire chez les carnivores, cheiroptères, chez plusieurs rongeurs (mus, castors, hydrochoërus) et plusieurs insectivores... chez le crocodile, le scaphoïde et l'astragale sont fusionnés en un os astragalo-naviculaire... En comparant les os du carpe et du tarse, l'astragale peut être considéré comme l'homologue de l'os lunaire (VICQ D'AZYR) ou comme correspondant à l'union du scaphoïde et du semi-lunaire (GEGENBAUR). Le scaphoïde au pied peut être regardé comme l'équivalent du scaphoïde à la main.. »

Ainsi, pour ANDERSON, la fusion astragalo-scaphoïdienne observée au pied humain serait l'homologue phylogénique de l'os scapho-lunaire du carpe des carnivores.

LAGRANGE, en 1881, rapporte les recherches effectuées sur un cadavre de femme de 46 ans. sur laquelle il n'avait aucun renseignement. Le pied droit est normal, au pied gauche le scaphoïde et les trois cunéiformes sont soudés entre eux, de plus le deuxième et le troisième métatarsiens se continuent directement avec les cunéiformes correspondants ; le cuboïde est soudé aux quatrième et cinquième métatarsiens. En raison de l'absence de signes d'ostéite raréfiante et condensante l'auteur admet l'origine congénitale de ces fusions multiples.

Le cas suivant présenté par CHAPUT est assez douteux. Disséquant en 1886 un sujet de 35 à 40 ans ayant un pied plat valgus bilatéral, il constate la présence d'un bloc osseux calcanéo-astragalo-scaphoïdien (chacun de ces os ayant subi des déformations importan-

tes), avec absence de près de la moitié inférieure du corps charnu du long péronier latéral. Il pense que ces déformations et fusions osseuses sont secondaires à un affaiblissement musculaire du long péronier latéral qui ne tire plus sur le premier métatarsien. Montrant la pièce anatomique à JALAGUIER, ce dernier estima que le bloc osseux était une malformation congénitale prédisposant à l'impotence du long péronier latéral.

En 1890, LEBOUcq affirme l'origine congénitale de certaines fusions osseuses du squelette du tarse, et en particulier de certaines fusions calcanéo-scaphoïdiennes et astragalo-calcanéennes, qu'il a eue l'occasion d'observer. Il admet que ces malformations sont liées à un manque de développement des cavités articulaires durant la différenciation des cartilages embryonnaires.

MORESTIN, en 1896, observe une synostose talonaviculaire qu'il ne reconnaît pas être congénitale, en raison de végétations ostéophytiques au pourtour des surfaces articulaires tibio-tarsiennes et astragalo-calcanéennes, et qu'il pense être due à une infection chronique. Malgré de nombreuses études de pièces anatomiques, c'est le seul cas de fusion astragalo-scaphoïdienne qu'il lui ait été donné d'étudier.

PFITZNER, qui a fait également de nombreuses dissections de pieds, n'a constaté que très rarement cette fusion, 5 fois seulement. Nous citerons également ENGEL, qui rapporte deux cas de soudures multiples et bilatérales intéressant les os des mains et des pieds avec fusions astragalo-scaphoïdiennes.

Tous les cas que nous venons de relater n'ont pu être établis qu'après dissection. Il est naturel de penser que la radiographie, devenant une méthode d'examen courante, les observations allaient se multiplier et permettre de constater de plus nombreux cas de synostose tali-naviculaire congénitale. Il n'en a rien été, et ces fusionnements sont restés des malformations extrêmement rares, même en ce qui concerne les autres articulations.

En 1918, HOLLAND décrit les deux cas suivants : dans le premier d'entre eux il est question d'un homme de 33 ans atteint de multiples fusions du tarse et du métatarse au pied droit, avec pied gauche absolument normal. Mais ce sujet aurait été opéré très jeune au pied droit ; l'origine congénitale est donc très douteuse.

Dans le second cas, il s'agit d'une femme de 21 ans ayant des soudures bilatérales et symétriques du tarse : soudures astragalo-scaphoïdiennes, calcanéo-cuboïdiennes avec, en outre, fusionnement des II^e et III^e métatarsiens à leur cunéiforme respectif. Le carpe présentait aussi des anomalies bilatérales. Ici la nature congénitale des malformations ne fait aucun doute.

Depuis, d'autres auteurs : SLOMANN, ESAU, BADGLEY, DESCOUTTES et NOVÉ-JOSSERAND rapportent de nouveaux cas de fusion congénitale des os du pied. Ces derniers auteurs, en 1924, établissent, en particulier, les rapports pouvant exister entre certaines formes de tarsalgie et certaines synostoses calcanéo-astragaliennes.

BLENCKE, en 1925, communique une observation

de fusion tali-naviculaire unilatérale, intéressante en ce sens que la malformation ne s'est révélée que très tardivement : à 25 ans, lors d'un faux-pas.

En 1928, ILLIEVITZ publie aussi un cas de fusion astragalo-scaphoïdienne unilatérale droite, chez un jeune homme de 17 ans, qui ne possédait que quatre métatarsiens au pied droit. A gauche, rien d'anormal.

La même année, BULLIT rapporte un cas qui nous intéresse tout particulièrement, puisqu'il est identique aux nôtres : c'est l'observation d'un homme de 35 ans qui, s'étant fait une entorse au pied droit, fut radiographié, ce qui révéla une fusion tali-naviculaire bilatérale et congénitale.

LAPIDUS, en 1932, communique aussi un cas semblable de fusion tali-naviculaire bilatérale et congénitale chez une fillette de 9 ans, ne possédant par ailleurs aucune autre malformation.

Ces dernières années, WAGONER, SCHMIDT, HELMUT-KORVIN communiquent d'autres observations de fusionnements congénitaux du tarse.

HAYEK, en 1933, cite un nouveau cas de synostose astragalo-scaphoïdienne unilatérale gauche et congénitale, avec dédoublement du II^e métatarsien, chez un enfant de 10 ans, dont le père présentait des fusions multiples : chaque métatarsien étant fusionné totalement à l'os du tarse correspondant.

Enfin, en 1934, BORGGREVE rapporte un cas de synostose astragalo-scaphoïdienne associée à d'autres synostoses.

Nous n'avons donc pu retrouver en tout, dans la littérature, que trois observations rigoureusement semblables aux nôtres, de synostose tali-naviculaire bilatérale et congénitale, sans aucune malformation associée. Ce sont les observations d'ANDERSON, BULLIT et LAPIDUS. Et seules les deux dernières peuvent nous intéresser au double point de vue clinique et radiologique, puisque la première, celle d'ANDERSON traitait d'une pièce anatomique.

ETUDE CLINIQUE

I. — OBSERVATIONS

OBSERVATIONS DU DOCTEUR BOPPE

1. OBSERVATION DE L'ENFANT.

Le jeune garçon L... N..., 11 ans 1/2, fut conduit par son père, en juillet 1936, à la consultation du Docteur Boppe de l'Hôpital Saint-Louis, parce que, depuis l'âge de 7 ans environ, il ressentait des douleurs à chaque pied.

Ces douleurs bilatérales apparurent progressivement, se manifestant de préférence après une marche un peu longue, au cours des jeux à l'école, le soir avec la fatigue, et disparaissant avec le repos de la nuit. Elles siégeaient à la partie moyenne de la face dorsale des pieds et la pression exercée par les chaussures avait tendance à les augmenter ; mais à aucun moment, étant assez supportables, elles n'empêchèrent l'enfant de marcher.

C'est le seul symptôme subjectif que nous ayons pu retirer de cet interrogatoire.

Nous ne retrouvons, dans les antécédents, aucun traumatisme : entorse ou fracture. Aucun signe de

rhumatisme. L'enfant n'a pas eu d'autres maladies en dehors de celles qui sont habituelles à l'enfance : rougeole et scarlatine. A 11 mois il aurait commencé à marcher.

Chez ses parents, en excellente santé, nous ne trouvons pas de signes de spécificité, de tuberculose, d'alcoolisme.

Examen.

Nous constatons que ce garçon, quoique bien portant dans l'ensemble, est cependant de constitution assez faible pour son âge.



Fig. 1. — Photographie montrant les déformations des pieds de l'enfant N... L... — Noter en dedans la saillie astragalo-scaphoïdienne. La proéminence de la malléole interne, et le léger degré d'abduction des avant-pieds.

(Cliché du Musée des Photographies de l'Hôpital Saint-Louis.)

Les pieds paraissent de dimensions normales et en rapport avec sa taille.

L'enfant étant dans la station debout, nous pouvons noter, de dos, un léger valgus bilatéral ; les deux calcaneums sont légèrement déviés en dehors. Les deux malléoles internes sont plus saillantes que normalement. Mais ce qui est surtout curieux c'est l'existence, à chaque pied, d'une saillie osseuse qui serait apparue à l'âge de 5 ans, non mobile, sensible à la pression, plus marquée à droite qu'à gauche, située au-dessous et en avant de la malléole tibiale et correspondant à la région du scaphoïde. La saillie du pied droit, la plus volumineuse, atteint 1 cm. 1/2 à 2 cm. de diamètre. La peau est, à ce niveau, légèrement rouge, témoignant de l'irritation créée par la pression de la chaussure sur ce tubercule.

Les voûtes plantaires sont normales. Il existe un peu d'abduction des avant-pieds.

Les mouvements actifs et passifs des articulations médio-tarsiennes et tibio-tarsiennes sont normaux, mais toutefois s'effectuent avec une très légère raideur.

La marche semble correcte, mais d'après le père de l'enfant, celui-ci aurait toujours eu tendance à marcher la pointe des pieds en dedans.

Nous avons examiné le squelette et les autres articulations du corps et n'avons rien noté de particulier. Par ailleurs tous les organes fonctionnent normalement.

En résumé de cette observation nous dégagons les éléments suivants :

1° Absence de douleurs dans les pieds jusqu'à 7 ans environ ;

2° Apparition lente et progressive, à cette époque d'une douleur bilatérale survenant au cours d'un exercice ou d'une fatigue ;

3 Existence d'une saillie osseuse, peu douloureuse, au niveau de chaque scaphoïde tarsien, apparue à 5 ans.

S'agit-il, dans ce cas, d'un os accessoire, et en particulier de l'os *tibial externe*, que PFITZNER a trouvé indépendant dans 10 % des cas ?

Une radiographie peut seule le prouver.

Examen radiographique.

Le cliché montre l'absence d'os tibial externe, mais révèle, par contre, l'existence d'une *synostose ta'i-naviculaire* complète et *bilatérale*. L'interligne est totalement inexistant de face et de profil. Cependant il est possible de remarquer de profil, sur le pied droit, une très petite encoche, située à la face supérieure du bloc osseux, témoignant du siège exact, qu'aurait dû occuper l'interligne absent. Il en est de même au pied gauche où, sur un cliché pris de face, on peut noter la présence d'une encoche de plus grande importance, située à la partie interne de la fusion.

Bien plus, et c'est là un phénomène absolument caractéristique qu'on ne peut retrouver dans aucune autre affection, les travées osseuses du faisceau antérieur de l'astragale se prolongent en avant, s'intriquent, se confondent avec celles du scaphoïde, ne

formant ainsi qu'un système commun de travées, orienté à peu près horizontalement d'arrière en avant et ne laissant nullement supposer, par une solution de continuité, l'ébauche d'un interligne.



Fig 2. — Radiographie de l'enfant N... L... Noter l'existence des saillies astragalo-scaphoïdiennes qui refoulent en dedans les parties molles.

Quant à la morphologie des os fusionnés, elle est à peu près respectée, sauf à leur union, où il s'est développé, à la partie interne, une tubérosité astragalo-scaphoïdienne, plus marquée à droite, qui repousse

les parties molles à l'extérieur, et qui correspond à la saillie osseuse que nous avons déjà observée lors de l'examen clinique.



Fig. 3. — Enfant N... L... Cliché de profil.

D'autre part, les interlignes du tarse et du métatarse sont absolument sains, sans le moindre signe radiologique d'arthrite.

Enfin nous signalerons la proéminence de la malléole interne, plus saillante que d'ordinaire.

Ces faits radiologiques : système commun de travées osseuses, interligne totalement absent, articulations voisines absolument normales, traduisent bien l'origine congénitale de la malformation.

Quel était le traitement que l'on pouvait opposer à cette malformation ?

Le Docteur BOPPE pensa qu'il était inutile de réséquer les saillies astragalo-scaphoïdiennes, puisque seule la pression exercée par les chaussures était douloureuse. Il conseilla simplement de faire porter à l'enfant des chaussures basses, échancrées au niveau des saillies et de compenser le valgus, très léger d'ailleurs, par un renforcement prismatique de cuir sous la semelle et au niveau du talon.

Nous avons revu, en avril 1927, ce jeune garçon. Il ne souffre plus. Il peut marcher longuement, jouer avec ses camarades sans éprouver la moindre gêne.

Le pied, dans ses mouvements actifs et passifs, est redevenu parfaitement souple. Les mouvements de torsion du pied ne sont pas diminués à l'interligne de Chopart. La marche est normale, même sur la pointe des pieds.

Ce bon résultat est d'autant plus curieux que la thérapeutique en a été réduite au strict minimum, la résection bilatérale des proéminences astragalo-scaphoïdiennes n'ayant pas été nécessaire.

2. OSERVATION DU PÈRE.

R... N..., âgé de 34 ans, exerçant la profession de ferblantier, nous ayant signalé, au cours de l'examen de son fils, que, durant son enfance, il avait également



Fig. 4. — Radiographie du père, M. N... R... Noter l'existence d'un os tibial externe indépendant à droite.

souffert de douleurs dans les pieds, il fut aussi examiné.

Ses douleurs, qui rappellent en tous points celles de son fils, apparurent vers 7 ou 8 ans ; plus marquées

à gauche, elles consistaient en une gêne lors de la marche ou de la station debout. Elles ne furent jamais suffisamment intenses pour nécessiter un examen médical, et disparurent spontanément lorsqu'il eût atteint l'âge de 15 ans. Depuis cette époque il n'a rien senti et pourtant sa profession l'expose à être presque continuellement debout.

Comme chez son enfant nous lui trouvons deux tubérosités osseuses au niveau du scaphoïde. Le pied gauche est en léger valgus ; les deux voûtes plantaires sont affaissées légèrement.

A l'examen radiographique nous pouvons constater une synostose tali-naviculaire complète des deux côtés, ainsi que la présence bilatérale d'un os tibial externe.

Les travées osseuses astragaliennes se confondent intimement avec celles du scaphoïde, les deux os sont parfaitement soudés sans la moindre trace d'interligne.

L'os tibial externe du pied droit est bien séparé du scaphoïde. Il s'articule avec ce dernier os et avec le premier cunéiforme qui présente une surface articulaire supplémentaire plane taillée en biseau, à l'union de sa face postérieure et de sa face interne. si bien que cet os accessoire semble s'enfoncer en coin entre le premier cunéiforme et le scaphoïde. Au pied gauche cet os est, au contraire, soudé par une large base au scaphoïde, dont il ne constitue qu'un tubercule très développé.

Enfin le cliché permet de juger du degré d'abaisse-

ment de la voûte plantaire que nous avons déjà constaté à l'examen clinique.

De cette deuxième observation nous retiendrons :

1° la disparition spontanée des douleurs à l'âge de 15 ans, sans aucun traitement ;

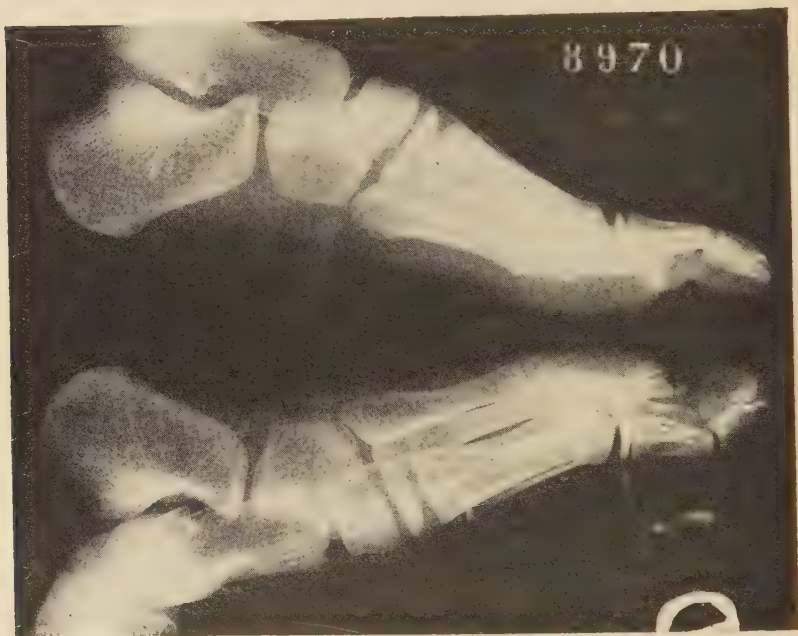


Fig. 5. — Cliché de profil. M. N... R... Noter l'existence d'un léger degré de pied plat bilatéral.

2° les mêmes signes radiologiques que dans l'observation précédente ;

3° l'existence bilatérale d'un os tibial externe, indépendant à droite, soudé au scaphoïde à gauche ;

4° l'existence d'un léger pied plat bilatéral ne déterminant aucune gêne au sujet.

Nous allons exposer maintenant les observations de synostose tali-naviculaire congénitale et bilatérale que nous avons relevées dans la littérature, c'est-à-dire les observations de LAPIDUS et de BULLIT. Nous ne parlerons pas du cas le plus ancien, celui d'ANDERSON, qui ne traitait que d'une pièce anatomique.

OBSERVATION DE LAPIDUS

(*J. Bone and Joint Surg.*, 1932)

Le 5 août 1930 une fillette de 9 ans fut admise dans le service, se plaignant de douleurs à la partie moyenne des pieds. La mère de l'enfant nota tout d'abord ces douleurs trois ans auparavant, la fillette ayant 6 ans, et affirma que des saillies avaient augmenté progressivement de volume au siège de ces douleurs. Ni blessure antérieure, ni maladie n'étaient à noter dans les antécédents. L'enfant avait des douleurs occasionnées par la pression de la chaussure sur les saillies, mais elle n'était pas gênée pour marcher. Cette fillette avait un frère de 13 ans bien portant. Les parents étaient en parfaite santé et il n'y avait aucune malformation dans la famille. La fillette, bien portante jusqu'à ce moment, n'avait eu que quelques maladies contagieuses autrefois.

A l'examen l'enfant était en parfaite santé et bien constituée. Les pieds étaient tournés modérément en pronation, avec conservation de la voute plantaire. Il

existait une saillie osseuse de 2 cm. de diamètre, sur la partie moyenne de chaque pied, correspondant au tubercule du scaphoïde. Ces saillies étaient recouvertes d'une bourse séreuse et d'une peau légèrement rougeâtre, mais elles n'étaient pas sensibles. Il y avait une légère limitation de la supination et de l'adduction de l'avant-pied, un peu plus marquée au pied droit. En dehors de ceci toute mobilisation active ou passive des pieds et toute marche étaient absolument normales.

On avait l'impression, à un premier examen, que cet enfant possédait de grands scaphoïdes accessoires, et seulement la radiographie pouvait en révéler la véritable nature. L'enfant fut admise à l'hôpital et la saillie osseuse de l'astragale et du scaphoïde fut réséquée.

Il y eut un peu d'hypermobilité aux articulations tibio-tarsiennes pendant les mois qui suivirent l'opération. A un examen, en 1932, la fillette était parfaitement bien. Les pieds étaient normaux, sauf toujours en légère pronation. Les radiographies des pieds des parents et du frère ne montrèrent aucune anomalie. Les os du carpe du sujet ne furent pas radiographiés.

OBSERVATION DE BULLIT

(Am. J. ROENTGENOL. 1928)

Dans cette observation l'auteur ne s'étend pas sur la description clinique de la malformation. Il mentionne seulement qu'il s'agissait d'un homme de

35 ans qui s'était fait une entorse de la cheville droite. Une radiographie montra, outre une synostose tali-naviculaire bilatérale et congénitale, l'existence d'un os tibial externe bilatéral.

Puis l'auteur se livre à une étude générale de la question.

Nous dirons quelques mots tout de même sur le cas rapporté par BLENCKE qui, bien qu'unilatéral, n'en est pas moins instructif.

OBSERVATION DE BLENCKE

(*Zeitsch. f. Orthop. Chir.*, 1925-1926)

G... S..., né en 1900, forgeron, est adressé à l'auteur le 12 novembre 1925 pour pieds plats. Des deux côtés existe un plano-valgum. Les douleurs ont commencé le 3 novembre 1925 lors d'un faux-pas du pied droit, qui se produisit en travaillant. Il n'y eût pas de mouvements anormaux de pronation et de supination. Le traitement pour le pied droit donna beaucoup de difficultés. On fit une attelle métallique de la forme du pied. La douleur diminua. Le sujet reprit son travail le 6 décembre 1925, mais dut interrompre à nouveau en raison de fortes douleurs.

C'est alors que l'on découvrit à la radiographie une synostose tali-naviculaire du pied droit, tandis que l'articulation, semblable au pied gauche, était normale.

Les travées osseuses de l'astragale, observées sur

le cliché, se prolongeaient à travers l'interligne en un « pont d'un seul jet » dans le scaphoïde.

L'auteur ajoute : il est certainement impossible que ce traumatisme léger soit la cause de cette fusion, car il existait trop peu de temps entre les dates de l'accident et de la radiographie.

II. — SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Ainsi que nous avons pu le constater au cours des observations précédentes, la symptomatologie clinique est réduite au minimum.

Tout d'abord c'est le sexe masculin qui semble le plus souvent atteint, l'âge du sujet est indifférent ; si la synostose tali-naviculaire congénitale se manifeste très souvent dans le jeune âge, chez des enfants de 7 à 10 ans, elle peut aussi ne se révéler que très tardivement chez l'adulte, n'entraînant aucun trouble jusqu'à ce moment.

Le début en est variable, tantôt la malformation se manifeste brusquement, tantôt progressivement.

Si le début est brusque, il s'agit le plus souvent, dans ce cas, d'un adulte qui s'est fait une entorse à la suite d'un faux-pas, nécessitant une radiographie.

Si, au contraire, le début est lent, on l'observe habituellement dans l'enfance. Les douleurs apparaissent progressivement, siégeant à la partie moyenne du cou-de-pied, au niveau de l'astragale et du scaphoïde ; intermittentes, elles sont influencées par la station debout, la marche, la fatigue, et disparaissent au cours du repos de la nuit. Ces douleurs ne sont jamais très intenses ; suffisamment supporta-

bles, elles permettent une marche à peu près normale.

A l'examen physique le pied apparaît souvent normal, à moins que la synostose ne s'accompagne de déformations, comme nous le verrons plus loin. Il n'est pas modifié dans ses dimensions. La voûte plantaire est bien conservée, mais il peut exister un léger degré de valgus.

Ce que nous signalerons comme étant une caractéristique de l'affection, c'est l'existence, inconstante d'ailleurs, d'une saillie osseuse astragalo-scaphoïdienne, atteignant 1 à 2 cm. de diamètre, peu douloureuse, mais capable d'entraîner une certaine gêne fonctionnelle avec le port des chaussures.

Les articulations voisines restent souples, ainsi que le montrent les mouvements actifs et passifs ; en particulier les mouvements de torsion du pied en dedans et en dehors et les mouvements d'adduction et d'abduction s'effectuent normalement. Il n'y aurait peut-être parfois qu'une très légère raideur.

Les muscles de la jambe ne sont pas atrophiés.

Très souvent il existe des cas de fusion astragalo-scaphoïdienne congénitale qui s'accompagnent de déformations osseuses importantes. Ces déformations peuvent porter sur l'extrémité inférieure du tibia dont la malléole peut être beaucoup plus saillante qu'à l'état normal. D'autres fois il peut se surajouter un véritable pied plat, comme cela s'observe dans certains cas de synostoses calcanéo-scaphoïdiennes congénitales.

III. — SIGNES RADIOLOGIQUES

La synostose tali-naviculaire est découverte par hasard, alors que l'on pratique un examen radiographique pour une entorse ou pour une douleur que la clinique seule ne peut expliquer.

Ce qui frappe tout d'abord sur le cliché c'est l'absence d'*interligne articulaire* entre les deux os qui se trouvent soudés étroitement ne formant qu'un seul bloc osseux.

Leur union est si intime que toutes les travées osseuses du faisceau antérieur de l'astragale se continuent directement et sans interruption dans le scaphoïde, établissant ainsi la fusion profonde des deux os ; fait absolument caractéristique et qui prouve bien la nature congénitale de la malformation, ainsi que l'ont signalé plusieurs auteurs :

BULLIT écrit, en effet : « La symétrie bilatérale et le fait que les trabécules de la spongieuse dans l'astragale se continuent à travers la surface articulaire antérieure semblent établir que la fusion dans les deux pieds est congénitale ».

BLENCKE constate, dans son cas, que les travées osseuses de l'astragale se prolongent à travers l'interligne en un « pont d'un seul jet » jusque dans le scaphoïde.

Toutefois il est un cas de synostose congénitale où la disparition des trabécules est différente. C'est un cas de synostose calcanéo-cuboïdienne, décrit par WAGONER, et dans lequel les travées osseuses ne semblaient pas se continuer d'os à os, mais formaient par réflexion une ligne de démarcation entre eux, au siège normal de l'interligne.

Quant aux os fusionnés ils conservent leur morphologie habituelle, puisqu'ils ne sont soudés qu'au niveau de leur surface articulaire. Cependant, lorsqu'elle existe, il correspond au niveau de la saillie osseuse, que nous avons déjà signalée, une sorte de petite tubérosité, située à l'union des os, à leur partie interne.

Il arrive, très fréquemment, de trouver à la surface de ce bloc des vestiges d'interligne, soit sous forme d'un sillon sur une ou deux faces de la fusion, soit sous forme d'une encoche, ainsi qu'il en était dans nos cas et dans celui de LAPIDUS.

MORESTIN l'avait déjà remarqué autrefois : « Dans ce cas les deux os soudés l'un à l'autre avec un sillon peu profond marquent les limites, dernier vestige de l'interligne. L'union est si parfaite que sur une coupe les trabécules osseuses se continuent sans interruption de l'un à l'autre ».

Et pourtant, dans ce cas, MORESTIN ne croyait pas à la nature congénitale de l'affection, en raison de végétations ostéophytiques au pourtour des articulations avoisinantes.

Il nous reste à signaler, par ailleurs, la présence possible d'un os tibial externe. Quant aux autres parties

du squelette du pied, dans ces cas de fusion tali-naviculaire congénitale, la radiographie montre l'intégrité absolue des interlignes voisins, qui ne sont le siège d'aucune lésion secondaire, même chez des sujets de 30 à 35 ans.

En résumé la fusion astragalo-scaphoïdienne congénitale se manifeste radiologiquement par deux signes caractéristiques :

- 1° l'absence d'interligne articulaire ;
- 2° un système de travées osseuses commun aux deux os.

DIAGNOSTIC

A l'examen clinique le diagnostic de synostose tali-naviculaire congénitale est presque impossible à établir, pour ne pas dire toujours impossible.

Deux éléments peuvent y faire penser :

1° La douleur, parfois lente et progressive ; parfois brusque, à la suite d'un faux-pas, siégeant au niveau du scaphoïde, et survenant aussi bien chez l'enfant que chez l'adulte (puisque ces synostoses peuvent ne se révéler que très tardivement : vingt-cinq ans dans le cas de BLENCKE, trente-cinq ans dans celui de BULLIT).

2° La présence, inconstante, d'une saillie osseuse astragalo-scaphoïdienne, qui, lorsqu'elle existe, peut être d'une réelle valeur diagnostique.

Mais, comme nous l'avons déjà dit, seule la radiographie affirme le diagnostic.

I

Ne possédant pas encore l'épreuve radiographique, quelles sont les affections qui peuvent ressembler cliniquement à la synostose tali-naviculaire congénitale ?

1° LES TUBERCULOSES OSTÉO-ARTICULAIRES du tarse

à leur début, très fréquentes chez l'enfant, et en particulier la *tumeur blanche du cou-de-pied*, dont le siège initial est volontiers astragalien. Rarement le début est aigu ; dans la plupart des cas elle se manifeste insidieusement par une gêne dans le pied, une douleur, une fatigue, qui disparaissent la nuit ; ce n'est que dans les mois qui suivent que la douleur est suffisamment intense pour entraîner une raideur du pied avec un léger degré d'équinisme. Quant à la *tuberculose sous-astragalienne*, elle fait généralement suite à une tumeur blanche tibio-tarsienne ou à un foyer d'ostéite du calcanéum.

2° LA SCAPHOÏDITE TARSIEUNE des jeunes enfants : L'enfant se plaint un peu de son pied, qui est légèrement œdématié dans la région du scaphoïde. Les mouvements ne sont pas limités. Les signes cliniques sont discrets. « La radiographie est tout » (MOUCHET et ROEDERER).

« Elle montre, à la période d'état, un scaphoïde aminci, parfois biconcave, en diabolio, et tellement opaque qu'on pourrait croire qu'une bague a été posée de biais sur la plaque. » (ROEDERER.)

Par la suite, l'os reprend son aspect primitif et les travées osseuses redeviennent normales, mais lentement, en plusieurs années ; deux ans environ pour LEDOUX-LEBARD.

3° LA TARSALGIE ou pied plat des adolescents, surtout lorsque la synostose tali-naviculaire est accompagnée d'un certain degré de pied plat.

Le début peut être brutal, lors d'une chute, d'une entorse ; ou bien lent, par des douleurs spontanées, peu précises, de siège variable, s'accompagnant de contracture, disparaissant au repos. D'autres signes établissent facilement la nature de l'affection qui est de diagnostic aisé. Mais il faut savoir que la tarsalgie n'exclut pas la possibilité de fusion osseuse du tarse, comme il l'a été constaté parfois. Nous rappellerons à ce sujet l'observation d'HAYEK, où à une fusion astragalo-scaphoïdienne bilatérale et congénitale s'associait un pied plat également bilatéral. Cette association peut aussi s'observer dans les synostoses des autres articulations du tarse, et BADGLEY écrit : « La fusion calcanéo-naviculaire partielle ou totale est une cause possible de pied plat, qui doit être différenciée du type usuel ». C'est aussi l'opinion de SLOMANN, qui considère le pied plat, lorsqu'il y a lieu, comme une conséquence statique de la synostose. Nous signalerons enfin que DESGOUTTES et NOVÉ-JOSSERAND ont rapporté un cas de tarsalgie lié à une synostose calcanéo-scaphoïdienne bilatérale, mais sans effondrement de la voûte plantaire.

4° LA MÉTATARSALGIE ou maladie de MORTON a un siège plus antérieur, au niveau des avant-pieds et plus spécialement des têtes métatarsiennes. Il y aurait, d'après MAFFEÏ, une dislocation de la voûte transversale antérieure du pied.

5° Nous citerons encore la TAROMÉGALIE, observée par MOUCHET et BELOT, due à une hypertrophie dif-

fuse de l'astragale et de la malléole tibiale, avec pied valgus.

II

Etant en possession, maintenant, de l'épreuve radiographique, s'agit-il bien d'une synostose et non d'une ankylose ?

Cette dernière est facile à éliminer dans le cas qui nous intéresse. En effet, qu'elle soit secondaire à un traumatisme ostéo-articulaire (fracture, entorse, etc.), ou bien secondaire à une ostéo-arthrite chronique ou bien encore provoquée dans un but thérapeutique, elle est toujours précédée d'une histoire clinique.

Lorsque l'ankylose est incomplète, le diagnostic n'offre aucune difficulté, et, comme l'écrit LEDOUX-LEBARD : « Les contours articulaires apparaissent plus ou moins diffus ou légèrement ondulés, l'espace inter-articulaire est incomplètement oblitéré par des ombres irrégulières, étalées, parallèlement aux surfaces articulaires et non plus transversalement ou encore la continuité des extrémités osseuses ne s'observe qu'en des points localisés, une fraction de l'espace articulaire semble libre ».

Mais lorsque l'ankylose osseuse est totale, la différenciation peut être plus difficile à établir, car l'espace clair articulaire peut disparaître entièrement et être remplacé par une zone d'union intime des os en présence. Bien mieux des travées osseuses peuvent s'organiser entre les deux os. Mais jamais on ne trouvera,

comme dans les synostoses, une union aussi parfaite des deux os, avec des trabécules bien caractérisées et nettement homogènes.

Cependant, il est un cas très curieux rapporté par HAGLUND, montrant combien il aurait été difficile d'établir un diagnostic entre ankylose et synostose, si ce dernier auteur n'avait eu connaissance des antécédents : Il communique, en effet, l'observation d'une jeune femme de 22 ans, qu'il avait traitée onze ans auparavant pour tuberculose des articulations astragalo-scaphoïdienne et cunéo-scaphoïdiennes. Elle fut traitée et guérie par immobilisation plâtrée. Ayant eu l'occasion, par conséquent, de l'examiner une dizaine d'années après le début de cette maladie, il fut surpris de trouver, à la radiographie, une image *absolument typique* de fusion congénitale astragalo-scaphoïdienne, sans le moindre signe de tuberculose antérieure.

ESSAI SUR L'ETIOLOGIE ET LA PATHOLOGIE DE LA SYNOSTOSE TALI-NAVICULAIRE CONGENITALE

Il paraît extrêmement difficile, dans l'état actuel des connaissances, de formuler une opinion relative à l'étiologie à la pathogénie de cette affection congénitale.

Nous nous sommes adressé à M. le Professeur Hovelacque, qui, avec sa haute compétence, a bien voulu accepter de nous guider et de nous fournir les éléments nécessaires à l'exposé de cette question très délicate.

I

Quelle est la nature du processus entraînant la fusion de deux ou plusieurs os du tarse ou du carpe ?

Nous n'avons trouvé aucune donnée dans la littérature. Dans ces conditions nous nous sommes demandé si certains faits mis en évidence à propos d'autres malformations ne pouvaient nous aider à comprendre les variations que nous venons d'étudier cliniquement et radiographiquement.

II

C'est dans l'étude de l'anatomie et de l'embryologie tératologique de l'ectromélie que nous pensons avoir trouvé des notions permettant de répondre à la question que nous posons.

Parmi toutes les variétés d'ectromélie, l'ectromélie longitudinale - intercalaire - hémisegmentaire (absence congénitale du cubitus, du radius, du tibia ou du péroné) a été la plus complètement étudiée, peut-être parce que la plus fréquente.

MM. RABAUD et HOVELACQUE, en 1926, étudient cette anomalie chez l'homme. Parmi les 774 cas réunis par eux, tant dans leur matériel personnel que dans la littérature (d'autres cas nombreux ont été signalés depuis), quelques-uns comportaient des dissections assez précises, pour qu'ils puissent mettre en lumière les faits suivants : dans l'ectromélie longitudinale-intercalaire-hémisegmentaire, comme dans les autres variétés d'ectromélie, il ne s'agit pas d'une malformation localisée à un segment de membre et au squelette seul. L'anomalie ne se borne pas au remplacement d'un os par un ligament, mais il existe des modifications plus étendues du squelette et en même temps des *modifications profondes de tous les tissus du membre*. Ces deux faits nous serviront à comprendre la malformation que nous avons étudiée et à essayer d'en déceler la cause tératologique.

Dans l'étude des malformations du squelette des sujets atteints d'ectromélie longitudinale-intercalaire-

hémisegmentaire, les auteurs ont vu, à côté des malformations de l'os conjoint, des malformations au niveau du segment proximal du membre, malformations souvent légères, et des malformations plus importantes et presque constantes au niveau du segment distal. Les malformations du segment distal nous retiendront spécialement, elles intéressent le carpe ou le tarse, les doigts ou les orteils. Au niveau des doigts ou des orteils la polydactylie, l'ectrodactylie, la syndactylie ne sont pas rares. Au niveau du carpe ou du tarse certains os sont absents, d'autres, fait particulièrement important pour la question qui nous intéresse sont fusionnés. Il existe différents degrés de fusionnement, tantôt fusionnement complet, tantôt il existe des sillons superficiels sur une face, ou sur l'autre ; exceptionnellement sur les deux faces, seuls vestiges de l'interligne normal.

III

Ces fusionnements constatés dans les cas d'ectromélie longitudinale-intercalaire-hémisegmentaire peuvent-ils se rapprocher des cinq cas de fusionnement tali-naviculaire bilatéral qui font l'objet de notre thèse, fusionnement qui se présentait comme la seule anomalie du sujet ? Nous le pensons ; il semble bien, en effet, que : absence d'un os long ou fusionnement de plusieurs os du carpe ou du tarse relèvent d'un même processus et ne sont que des variations de même nature.

M. HOVELACQUE a suivi pendant huit ans un élevage de souris ectromèles (absence congénitale du tibia). Tous les sujets provenant d'une même portée n'étaient pas atteints ; un certain nombre d'entre eux paraissaient *extérieurement* absolument normaux ou ne présentaient que des anomalies des orteils (ectrodactylie, polydactylie, syndactylie). La dissection montrait que si certains sujets étaient réellement normaux, d'autres présentaient des variations du segment jambier (le tibia et le péroné, normalement soudés chez la souris, étaient complètement séparés), associés ou non à des variations du tarse. D'autres ne présentaient que des variations du tarse et *notamment la fusion de certains os*, ou des variations du tarse et des orteils.

Il existe toute une série de formes de passage entre l'état normal et la malformation complète.

Il semble donc bien qu'il soit permis de conclure que tous ces phénomènes sont de même nature et relèvent d'un même processus. C'est là une théorie soutenue dès 1908 par SALMON.

IV

A quel stade du développement le processus tératologique entre-t-il en jeu ?

Les si profondes modifications musculaires constatées dans l'ectromélie, qui ne relèvent pas toutes de phénomènes d'adaptation dus aux anomalies osseuses, mais dont un certain nombre en sont **indépendantes** (non différenciation de masses musculaires poussées

parfois fort loin), plaident en faveur de la précocité de l'apparition du processus.

HOVELACQUE et NOËL, étudiant des embryons de souris ectromèles provenant de l'élevage dont nous avons parlé plus haut, montrent que les premiers troubles de l'évolution sont décelables très précocement. Ils ont pu les mettre en évidence sur des embryons alors que le blastème indifférencié commence seulement à se modifier. *C'est un trouble de l'évolution du blastème primitif.*

Au niveau du segment jambier, ce sont des phénomènes d'hétéro-morphose, les cellules du blastème primitif évoluant non pas vers la constitution de cartilage puis d'os, mais vers la constitution du tissu fibreux (un ligament remplaçant constamment l'os absent).

Tout permet de penser que la segmentation des articulations se produisant normalement au même stade le phénomène tératologique constaté sur nos sujets a la même précocité.

V

Quelle est la cause de l'apparition de ce processus tératologique ?

Toutes les constatations, tant anatomiques qu'embryologiques, permettent de rejeter l'action des causes extérieures : brides amniotiques, compression amniotique. Il y a longtemps que RABAUD et ses élèves ont démontré le fait.

L'action des maladies infectieuses, de la syphilis en particulier, reste bien problématique.

L'hérédité, qui se retrouve parfois, nos cas en sont la preuve, ne semble pas jouer un rôle aussi important que le voulaient les anciens auteurs.

CONCLUSIONS

I. — Les fusions osseuses congénitales du tarse sont rares et tout particulièrement les synostoses astragalo-scaphoïdiennes qui le sont encore plus.

Ces dernières peuvent être bilatérales ; et trois observations ont été publiées à ce sujet par ANDERSON, BULLIT et LAPIDUS. Nous en avons rapporté deux nouveaux cas dans notre thèse, étudiés dans le service de M. le Docteur BOPPE, ce qui porte à cinq le nombre de cas de synostoses astragalo-scaphoïdiennes bilatérales et congénitales, sans aucune autre malformation associée, connus jusqu'à ce jour.

L'un de nos cas était *héréditaire*.

II. — Cliniquement, ces synostoses tali-naviculaires uni ou bilatérales donnent peu de symptômes et ne sont que des découvertes radiologiques chez des enfants et même chez des adultes où on les observe avec une égale fréquence.

Les signes radiologiques sont caractéristiques : absence d'interligne articulaire et fusion profonde des travées osseuses.

III. — Au point de vue pathogénique ces malformations congénitales, d'après M. HOVELACQUE, sont

à rattacher à certains phénomènes de fusion, observés au niveau du segment distal du membre, dans certains cas d'ectromélie longitudinale-intercalaire-hémisegmentaire. Cette dernière anomalie tératologique dépendant d'un *trouble de l'évolution du blastème primitif*.

Quant à la cause déterminant ce trouble elle demeure dans le domaine de l'Inconnu.

Vu :

LE DOYEN,
ROUSSY.

Vu :

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE
OMBRÉDANNE

Vu et permis d'imprimer :

LE RECTEUR DE L'ACADÉMIE DE PARIS,
S. CHARLÉTY.

BIBLIOGRAPHIE

- ANDERSON (R. J.). — The presence of an Astragalo-Scaphoid Bone in Man. *J. Anat. and Physiol.* t. XIV, 452, 1879.
- BADGLEY (C. E.). — Coalition of the Calcaneus and the Navicular. *Arch. Surg.* t. XV, 75, 1927.
- BLENCKE (H.). — Ein Seltener Fall von Synostosis Talonavicularis. *Ztschr. f. Orthop. Chir.* t. XLVII, 594, 1925-26.
- BLUMENTHAL. — Über hereditäre angeborene doppelseitige Supinationsstörung des Ellenbogengelenks. *Zeitschr. f. Orth. Chir.* t. XII, p. 181, 1904.
- BÖRGGREVE. — La Synostose astragalo-scaphoïdienne associée à d'autres synostoses. *Zeitsch. f. orthop. Chir.* t. LXI, 1934.
- BULLIT (J.-B.). — Variations of the Bones of the foot. Fusion of the Talus and Navicular, Bilateral and congenital. *Am. J. Roentenal.* t. XX, 548, 1928.
- BURMAN (M.-S.) and LAPIDUS (P.-W.). — The functional disturbances caused by the inconstant bones and sesamoids of the foot. *Arch. Surg.* t. XXII, 936, 1931.
- CHAPUT. — Etude anatomo-pathologique de deux pièces de pieds plat valgus (Tarsalgie des adolescents), guéris par ankylose, suivie de quelques considérations sur la pathogénie et le mécanisme de ces lésions. *Progrès Médical*, t. XIV, 857, 1886.
- DESGOUTTES et NOVÉ-JOSSERAND. — Tarsalgie en rapport avec la synostose calcanéo-scaphoïdienne. *Lyon-Chirurgical.* T. XXI, n° 5, 1924.
- ENGEL (H.). — Kongenitale Ankylosen an Gelenken der Hände und Füße. Berlin, Gustav Schade, 1902.

- ESAU. — Angeborene Missbildungen der Füße (Randdefekt). *Deutsche Zeitsch. f. Chir.*, t. CXCIV, 263, 1925-26.
- HAGLUND (P.). — Ein Fall von vollständiger Coalitio Talo-navicularis. *Zeitsch. f. Orthop. Chir.* t. LI, 93, 1929.
- HAYEK (W.). — Synostosis Talonavicularis. *Zeitsch. f. orthop. Chir.* t. LX, p. 231, 1933.
- HELMUT KORVIN. — Coalitio talocalcanea. *Zeitsch. f. orthop. Chir.* t. LX, p. 105, 1933.
- HOLLAND (C.-T.). — Two cases of rare deformity of Feet and Hands. *Arch. Radiol. and Electr.* t. XXII, 234, 1918.
- HOVELACQUE. — Anatomie et Morphologie d'une anomalie héréditaire du membre abdominal. (Absence congénitale du tibia). *Thèse pour le Doctorat ès-sciences naturelles*. Paris 1920.
- HOVELACQUE et NOEL. — Etude embryogénique de l'absence congénitale du tibia chez les souris ectromèles. *Bulletin biologique de la France et de la Belgique*, t. LVII, 133-142, 1923.
- ILLIEVITZ (A.-B.). — Congenital malformations of the feet. Report of a case of congenital fusion of the scaphoid with the astragalus and complete absence of one Toe. *Am. J. Surg.* t. IV, 550, 1928.
- KREGLINGER. — Ein Fall von hereditärer Kongenitaler doppelseitiger Synostose beider Vorderarmknochen an der proximalen Epiphyse. *Zeitsch. f. orth. Chir.* t. XXVIII, p. 66, 1911.
- LAGRANGE. — Anomalie du pied. Soudure des os du tarse et du métatarse. *Bull. Soc. Anat. de Paris*, t. LVI, 577, 1881.
- LAPIDUS (P.-W.). — Congenital fusion of the bones of the foot, with a report of a case of congenital astragaloscaphoid fusion. *J. Bone and joint Surg.* t. XIV, p. 888, 1932.
- LEBOUCQ (H.). — De la soudure congénitale de certains os du tarse. *Bull. Acad. roy. de Méd. de Belgique*, t. IV, 103, 1890.

- LEDoux-LEBARD. — Manuel de Radiodiagnostic clinique, p. 188 et 189. Masson, éditeur.
- LUBIN. — Uber familiäre, kongenitale radioulnare Synostose. *Schweizer med. Wochenschr.* 1924, 13/14.
- MORESTIN (H.). — Ankylose astrogalo-scaphoïdienne. *Bull. Soc. Anat. de Paris*, t. LXXI, 649, 1896.
- De l'ankylose calcanea-astragaliennne. *Bull. Soc. Anat.*, t. LXIX, 985, 1894.
- OMBRÉDANNE (L.). — Précis de Chirurgie infantile, 1932. Masson, éditeur.
- PFITZNER (W.). — Die Variationen im Aufbau des Fusskeletts. *Morphol. Arb.* VI, 493, 1896.
- RABAUD et HOVELACQUE. — L'Éctromélie longitudinale-intercalaire-hémisegmentaire. *Bulletin biologique de la France et de la Belgique*, t. LVII, 1923, p. 401-468, et t. LX, 1926, p. 483-521.
- ROBERT (A.). — Vices congénitaux de conformation des articulations. *Thèse de professorat*, Paris 1851.
- ROEDERER (C.). — Orthopédie et Tuberculoses chirurgicales. Doin, éditeur, 1929.
- SCHMIDT (F.). — Synostose calcané-scaphoïdienne symétrique, coexistant avec un double pied bot creux. *Arch. fur Orthop. und Unfall Chir.*, t. XXX, fasc. 2, 1931.
- SLOMANN (H.-C.). — Coalitio calcaneo-navicularis. *J. Orthop. Surg.*, t. III, 586, 1921.
- WAGONER (G.-W.). — A case of bilateral congenital fusion of the calcanei and cuboids. *J. Bone and Joint Surg.*, t. XXVI, 220, 1928.

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	11
Généralités	13
Historique	15
Etude clinique	21
I. — Observations	21
II. — Symptomatologie clinique.....	35
III. — Signes radiologiques	37
Diagnostic	41
Essai sur l'étiologie et la pathologie de la synostose tali- naviculaire congénitale	47
CONCLUSIONS	53
BIBLIOGRAPHIE	55



IMPRIMERIE SPECIALE
DE
MM. VIGOT Frères



